



Ueber das

Endotheliom in der Orbita.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin,

Chirurgie und Geburtshilfe

der

medicinischen Facultät der Georg-Augusts-Universität

im November 1888 vorgelegt

von

H. HARTMANN

appr. Arzt aus Göttingen.

LEIPZIG

Wilhelm Engelmann.

1888.

Sonderabdruck aus v. Graefe's Archiv für Ophthalmologie.
XXXIV. Band.

Das Endotheliom in der Orbita ist eine bislang nur wenig bekannte Geschwulstform. So wird sie von Berlin *) in seiner sehr umfangreichen Abhandlung über Orbitaltumoren als solche gar nicht angeführt; nur bei den Sehnervengeschwülsten wird ein hierher gehöriger Fall von Billroth (Psammom - Sarcom) kurz erwähnt. Der Grund hierfür liegt darin, dass die mitgetheilten, in der Literatur sehr zerstreuten Fälle immerhin noch selten und jüngeren Datums sind, und dass einige unter einem anderen Namen der Oeffentlichkeit übergeben wurden. Es dürften daher eine kurze Zusammenstellung jener Publicationen und einige allgemeine Bemerkungen über den Bau und das klinische Bild des Endothelioms der Orbita und des Sehnerven von Interesse sein. Veranlassung hierzu gab mir ein Fall, dessen Ueberlassung ich Herrn Prof. Leber verdanke und der durch die Combination mit multiplen Gehirntumoren von gliomatösem Bau noch ein besonderes Interesse bietet. Er sei zunächst mitgetheilt:

Karoline N., ein 18 jähriges Mädchen aus Hamburg, ist vor ungefähr 6 Jahren auf das linke Auge gefallen. Dieser Unfall hat damals weiter keine Folgen gehabt als eine starke

---

*) Graefe - Saemisch, Handbuch der Augenheilkunde, Bd. VI, p. 504.

Sugillation der Umgebung des Auges. Seit ungefähr einem Jahre hat Patientin ein Hervortreten des linken Augapfels bemerkt, das bald stärker, bald schwächer wurde, und zu den Zeiten stärkerer Schwellung von einer leichten bläulichen Verfärbung der Lider begleitet war. Herr Dr. Schläfke in Kassel, den Patientin deswegen consultirte, nahm am 7. August 1884 folgenden Status auf:

„Links Prominenz des Bulbus, die seit einem Jahre beobachtet ist. Die Hornhaut überragt den Orbitalrand auf der lateralen Seite um 16 mm, rechts um 11 mm, also beträgt die pathologische Prominenz 5 mm. Der Bulbus ist frei beweglich, pulsatorische Geräusche sind nicht wahrnehmbar und es ist von Struma oder einem Tumor orbitae nichts zu fühlen.

R. Em. S = $^{20}/_{20}$. Nr. 1 (J.).

L. mit + 1.5 D. cyl. A. h. S = $^{20}/_{30}$. Nr. 1 (J.).

Das ophthalmoskopische Bild ist normal."

Am 24. März 1885 stellte sich Patientin in der Göttinger Klinik mit Klagen über Protrusion ihres linken Auges vor. Hier wurde Folgendes notirt:

L. A. Die Haut beider Lider ist schmutzig röthlich gefärbt, vielleicht von einem Residuum recidivirender Hämorrhagien. Es besteht mittelgradiger Exophthalmus mit etwas Strabismus divergens und sehr geringem Tieferstehen des Bulbus. Dieser lässt sich nicht in die Orbita zurückdrängen; seine Beweglichkeit ist ungestört und an ihm weder eine Pulsation noch ein Geräusch wahrzunehmen, auch lässt sich am Orbitalrand kein Tumor durchfühlen.

Die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt am rechten Auge einen normalen Befund, am linken eine leichte Trübung und den ersten Anfang von Schwellung am unteren und oberen Rande der Papille, deren Grenze indess noch zu erkennen ist.

R. Em. S = $^{20}/_{20}$. Nr. 1 (J.).

L. mit + 2 D. cyl. a. h. S = $^{20}/_{40}$ nahezu. Nr. 1.

Das Gesichtsfeld ist frei, und Farben werden richtig angegeben.

Wahrscheinlichkeits-Diagnose: Exophthalmus durch Orbitaltumor. Die Patientin wurde zur operativen Beseitigung des Tumors in die Klinik aufgenommen, und am 9. April 1885 von Herrn Prof. Leber der Versuch einer solchen gemacht.

Chloroformnarcose. Prophylactische Antiseptik mit Subli-

mat. Der Bulbus wird stark nach aussen gedreht und es drängt sich nun nach innen vom medialen Hornhautrande subconjunctival anscheinend das vordere Ende eines Tumors vor. Die Conjunctiva wird nun an dieser Stelle als dreieckiger Lappen nach innen zurückpräparirt, der Internus tenotomirt und sowohl durch das abgetrennte Ende der Sehne, als durch einen am Bulbus stehen gelassenen Sehnenstumpf je eine Fadenschlinge durchgezogen. Durch letztere wird der Bulbus noch weiter nach aussen rotirt. Es kommt jetzt Fettgewebe zum Vorschein, das zuerst den Eindruck macht, als ob es sich um ein Lipom handle, das aber bei weiterem Vordringen von dem Orbitalfett nicht abzugrenzen ist. Nachdem ein Theil desselben entfernt ist, gewahrt man mehr nasalwärts von ihm eine zweite von ihrer Umgebung etwas mehr abgrenzbare Fettmasse. Nachdem auch diese herauspräparirt ist, kann die Orbita in weiter Ausdehnung bis hinter den Opticus mit dem Finger abgesucht werden, doch ist nirgends etwas von einem Tumor zu fühlen. Es wird daher von weiteren Versuchen, diesen aufzufinden, abgesehen, die Internussehne wieder an den Bulbus genäht, die Conjunctivalwunde durch einige Suturen geschlossen, mit Jodoform bestreut und endlich das Auge sammt seiner Umgebung mit einem antiseptischen Verbande bedeckt.

7. Mai 1885. Die Heilung verläuft ohne die geringste Entzündung des Orbitalgewebes; die Anfangs bedeutende Schwellung der Lider und stärkere Protrusion des Bulbus gehen allmählich zurück, nur an der Stelle der Wunde bleibt etwas Verdickung und Röthung der Conjunctiva bestehen. In der letzten Zeit hat sich aber die Protrusion des linken Bulbus durchaus nicht weiter vermindert und ist jetzt kaum geringer als vor der Operation; der Bulbus steht dabei erheblich tiefer als der rechte, wodurch eine entsprechende Diplopie erzeugt wird, und lässt sich nicht in die Orbita zurückdrängen. Die Trübung der Papillengrenze, welche eine Zeit lang geringer zu sein schien als vor der Operation, hat jetzt wieder am oberen und unteren Rande denselben Grad wie damals erreicht. Für Morbus Basedowii ist kein einziger Anhaltspunkt vorhanden.

L. Em. S = $^{20}/_{50}$. Nr. 2 (J.).

Die Patientin wird vorläufig entlassen mit der Weisung, einen leichten Verband vor dem Auge zu tragen.

Patientin verweilte von jetzt bis zu ihrem Tode grösstentheils auf einem Gute in der Nähe von Altmorschen in Hessen

bei einem Herrn P.; nur einmal hat sie diesen Aufenthaltsort verlassen, um sich in Ballenstedt und Hamburg ärztlich behandeln zu lassen. Ueber ihr Befinden während dieser ganzen Zeit hat Herr P. ausführlichen Bericht erstattet; aus seinen Briefen sind grösstentheils die nun folgenden Mittheilungen entnommen.

23. Mai 1885. Patientin klagte auf der Fahrt von Göttingen nach Altmorschen über heftigo Schmerzen im Kopfe, namentlich auf der rechten Seite und hinter dem rechten Ohr. Auch während der ganzen letzten Zeit haben sie diese Schmerzen nicht verlassen, die sich täglich in häufig wiederholten Anfällen einstellen; Patientin beschreibt sie als heftige Stiche, die ihr oft die Empfindung hervorrufen, als ob der Kopf zerspringen wollte; auch klagt sie über ein beständiges Geräusch und Sausen vor dem rechten Ohr, welches bei den Schmerzanfällen sich noch steigert. Ist der Kopfschmerz sehr heftig, so stellt sich auch Erbrechen ein; in schmerzfreien Zeiten zeigt Patientin eine heitere Gemüthsstimmung. Ihr Gang ist unsicher, schwankend. Am kranken Auge, in dem Patientin oft ein Zucken fühlt, ist äusserlich kaum eine Veränderung zu bemerken. Mit ihm sieht sie eine Flamme roth und viel dunkler als mit dem gesunden Auge. Das Doppeltsehen scheint in nächster Nähe aufgehört zu haben. Der Verband wird weiter getragen, da Patientin beim Fortlassen desselben Anfälle von Uebelkeit verspürt.

29. Mai 1885. Die Schmerzanfälle kommen häufiger und noch intensiver als bislang und erstrecken sich auch auf die linke Kopfhälfte.

Nach Ablauf eines Schmerzanfalls fühlte sich Patientin ungemein matt; überhaupt haben ihre Kräfte so rasch abgenommen, dass die Umgebung täglich den Tod erwartet. Einmal klagte Patientin auch über Schmerzen in der linken Hüftgegend. Der Schlaf ist unruhig, während desselben wird fast ununterbrochen gestöhnt und gejammert.

31. Mai 1885. Seit gestern ist eine überraschende Besserung eingetreten. Die Schmerzen sind nicht mehr so heftig; in Folge dessen haben die Kräfte in erfreulicher Weise zugenommen, der Appetit ist vortrefflich, und die Patientin fühlt sich momentan recht wohl, ist sogar von fast übermüthiger Stimmung. Die Temperatur beträgt 36,9—37,2, Puls 78.

Nachdem die Besserung sich noch etwas befestigt hatte,

brachte Herr P. die Patientin zur Pflege in eine Heilanstalt in Ballenstedt. Auf der Reise dahin kam sie durch Göttingen und wurde hier nochmals untersucht. Es fand sich damals an beiden Augen ausgesprochene Papillitis, mit deutlicher, wenn auch noch mässiger Papillenschwellung, von dem für intracranielle Tumoren charakteristischen Aussehen. Die Notizen über das Sehvermögen sind leider nicht mehr vorhanden, doch hatte der Erinnerung nach am linken Auge die Amblyopie schon soweit zugenommen, dass S nur ungefähr $^2/_7$ betrug und auch am rechten Auge war S nicht mehr ganz normal. Der Exophthalmus war mässig, ungefähr wie bei der Entlassung, das Auge frei von Entzündung. Die Diagnose wurde in Folge dessen auf intracraniellen Tumor gestellt. Die Ursache des Exophthalmus und sein Zusammenhang mit dem Tumor cerebri blieb völlig dunkel. Kein Anhaltspunkt für Syphilis.

1. September 1885. Patientin wurde bisher zwei Monate lang in Ballenstedt mit KJ behandelt. Während dieser Zeit soll sie das Gehör vollständig und die Sehkraft fast ganz verloren haben. Hierin trat auch keine Aenderung ein, als Patientin in Hamburg eine Inunctionscur durchmachte und starke Dosen Jodkalium weiter nahm; im Gegentheil soll diese Behandlung sie vollständig heruntergebracht haben.

Bei Herrn P., zu dem Patientin jetzt in völlig hoffnungslosem Zustand zurückkommt, erholt sie sich wieder rasch. Der Schlaf wird wieder gut, und die Anfälle von Kopfschmerzen treten seltener und weniger heftig auf. Das Sehvermögen wird als wechselnd geschildert; zeitweise kann Patientin gar nichts sehen, und dann wieder selbst feinere Unterscheidungen von Gegenständen machen, die sich von ihr in einer Entfernung von 3—4 Fuss befinden.

23. November 1885. Eine wesentliche Besserung ist nach brieflichem Bericht nicht eingetreten. Das operirte Auge schwillt ab und zu etwas an; mit ihm sieht Patientin Gegenstände „schattenartig". Farben werden nicht mehr erkannt. Das Allgemeinbefinden ist leidlich, da Patientin oft „recht heiter, geistig frisch und angeregt" ist und die Kopfschmerzen nur hin und wieder auftreten. Dagegen leidet Patientin viel an ischiadischen Schmerzen im rechten Bein. Der Appetit ist meist gut, das Gedächtniss intact.

20. Januar 1886. Zu den Schmerzen im Bein sind noch solche in den Armen hinzugekommen, aber die Kopfschmerzen

sind fast ganz gewichen. Patientin behauptet, dass die sie umgebende Dunkelheit etwas heller geworden wäre, wenn auch nicht so viel, dass sie Gegenstände zu unterscheiden vermöchte. Bei der fast vollständigen Blindheit und der vollständigen Taubheit ist es nur möglich, durch Schreiben in die Hand sich mit ihr zu verständigen. Auffallend ist eine seit einiger Zeit eingetretene Abmagerung des Körpers.

17. Februar 1886. Die Kräfte der Patientin haben in so erheblicher Weise abgenommen, dass sie nur noch mit Unterstützung gehen und stehen kann. Seit einigen Tagen treten heftige Schmerzen in der Herzgegend auf.

9. März 1886. Nachdem Patientin mehrere Tage so schwach und elend gewesen ist, dass der Tod befürchtet wurde, hat sie sich seit gestern wesentlich erholt, wenn sie sich auch noch immer sehr matt fühlt.

10. Juli 1886. Patientin hat ihr trauriges Dasein noch weiter gefristet. Es wechseln Tage, in denen sie vollkommen frei von Schmerzen und dann munter und zu geistiger Thätigkeit befähigt ist, mit Tagen, in denen sie von Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit und Brechneigung arg belästigt wird und sich sehr elend fühlt. Seit einiger Zeit ist die Schwäche eine hochgradige. Jedem Versuche, etwas zu schlucken, folgt sofort Erbrechen. Ab und zu kommt es zu Wuthanfällen, von denen Patientin nichts weiss, sobald sie vorüber sind.

25. Juli 1886. Schmerzen und Erbrechen haben etwas nachgelassen, dagegen stellen sich öfter Krämpfe ein, bei denen Arme und Beine heftig geschüttelt, die Augen furchtbar gerollt werden, und der Gesichtsausdruck intensives Entsetzen verräth. Das Bewusstsein ist während der Anfälle meist unvollkommen. Ausser dem Gesichts- und Gehörssinn soll jetzt auch der Geruchssinn völlig verloren sein und der Geschmacksinn ebenfalls gelitten haben. Stuhlgang ist nur noch durch Klysmata zu erzielen.

28. August 1886. Nach einer homöopathischen Behandlung sollen furchtbare Krämpfe ausgebrochen und die Sprache einen ganzen Tag fortgeblieben sein. Seitdem wird die Kranke oft im Sprechen gehindert, auch leidet sie an Gedankenflucht, und Nachts soll sich aus dem Munde eine dunkle, blutartige, übelriechende Flüssigkeit entleeren.

23. September 1886. Der Zustand hat sich wieder wesentlich gebessert, die Schmerzen sind fast völlig geschwunden, der

Appetit ist gut. Die Kräfte haben so zugenommen, dass Patientin etwas gehen kann. Im Zustande des operirten Auges hat sich nichts geändert, der Exophthalmus hat, von geringen Schwankungen abgesehen, während der ganzen Zeit sich nicht weiter entwickelt.

2. November 1886. Seit Kurzem besteht wieder bedeutende Schwäche.

1. Februar 1887. Der Zustand verschlechtert sich mit jeder Woche. Die Sprache wird Patientin so schwer, dass sie sich kaum ihrer Umgebung verständlich machen kann. Herz und Lungen sollen noch gut functioniren.

22. Februar 1887. Exitus letalis. Die Section konnte am folgenden Tage von dem derzeitigen Assistenten am pathologischen Institute, Herrn Dr. Fleischhauer, welcher die Gefälligkeit hatte, zu diesem Zwecke nach dem Aufenthaltsorte der Patientin zu reisen, gemacht werden.

Sections-Protokoll. (Herr Dr. Fleischhauer.)

Abgemagerte weibliche Leiche, Haut von auffallender Trockenheit, linker Bulbus stark vorgewölbt, Schädeldach im Allgemeinen sehr dünn, ist in beiden Schläfengegenden kaum papierdick, mehrere gleich dünne Stellen sind in der Nähe der Sagittalnaht vorhanden, die grösste ist nierengross. Impressiones digitatae, Juga cerebralia wenig ausgeprägt. Zu beiden Seiten des Sinus longitudinalis auf der Höhe der Convexität je eine erbsengrosse Granulation, Sinus longitudinalis enthält etwas flüssiges Blut. Dura mater der Convexität ist gespannt, auf dem Stirnlappen lässt sich kaum eine kleine Falte abheben. Beim Abziehen der Dura mater entleert sich, ebenso wie nachher bei dem Herausnehmen des Gehirns, eine bedeutende Menge klarer Cerebrospinalflüssigkeit. Die Dura mater der Convexität zeigt überall zerstreut zahlreiche kleine bis mittelgrosse gelbweisse Verdickungen. Pia mater, feucht und glänzend, lässt die Hemisphären überall durchscheinen. Piagefässe sind stark gefüllt. Hirnwindungen gleichmässig sehr stark abgeplattet, die Sulci fast völlig verstrichen. In der Mittellinie liegen die beiden Hemisphären dicht aneinander, ebenso die Wände des Sulcus longitudinalis. Windungen und Furchen sind nur noch ganz undeutlich ausgeprägt. Bei der Herausnahme des Gehirns ist die Kürze der Nervi optici auffallend. Ferner ist die Pia des Schläfenlappens mit der Dura verwachsen. es lässt sich dieselbe

nur mit geringem Substanzverlust von dieser loslösen. In der hinteren Schädelgrube finden sich höckerige Tumormassen, welche in den Meatus auditorius auf beiden Seiten hineinreichen. Nach Herausnahme des Gehirns nebst Tumor, welcher mit der Pia in Verbindung steht, zeigen sich folgende Verhältnisse: Pons und Medulla sind nach rechts verschoben, beide zusammen genommen bilden einen Bogen mit der Convexität nach rechts, der Anfangstheil des Rückenmarks liegt wieder in der Mitte. In der Concavität dieses Bogens liegt ein kleinapfelgrosser Tumor, der länglich und höckerig, von derber Consistenz, rechts mit der Pia der linken Kleinhirnhemisphäre nur lose verbunden ist und sich ohne Gewalt trennen lässt. Die linke Kleinhirnhemisphäre ist durch den Tumor etwas nach unten gedrängt und zeigt da, wo der Tumor sitzt, eine flache Einbuchtung. Von diesem Tumor aus geht ein kleinerer von stark höckriger Gestalt, ca. $1\frac{1}{2}$ cm breit, im Allgemeinen rund, bis $\frac{1}{2}$ cm dick, welcher auf der untern Fläche des Anfangstheils der Medulla oblongata lose aufliegt. Die Aussenfläche dieses Tumors ist grauröthlich. Er fühlt sich derb an. Auf der Schnittfläche (ebenfalls zumeist grauröthlich gefärbt und von derber Consistenz) finden sich mehrere mehr gelblich gefärbte und weichere Stellen, ausserdem vielfache hämorrhagisch gefärbte Partieen. Es setzen sich die Tumormassen entlang dem Nervus acusticus beiderseits in den Meatus auditorius internus fort; bei der Herausnahme des Gehirns musste hier der Tumor beiderseits durchschnitten werden. Sämmtliche Hirnventrikel sind stark ausgedehnt und mit klarer Flüssigkeit gefüllt. Der dritte Ventrikel ist so stark ausgedehnt, dass sein Boden auf der Basis cystenförmig hervorragt. Gehirn von geringem Blutgehalte zeigt sonst nirgends Veränderungen. In beiden Sinus transversi geringe Blutgerinnsel. Beim Abziehen der Dura mater der Basis findet sich diese an der äussern Seite, besonders in der mittlern Schädelgrube, mit erbsengrossen zahlreichen granulationsähnlichen Bildungen besetzt, welche auf der Schnittfläche ein derbes grauröthliches Aussehen haben. Durch diese granulationsähnlichen Bildungen ist der Knochen in beiden mittleren Schädelgruben usurirt und zeigt deshalb zahlreiche rundliche Vertiefungen. Nach Eröffnung der beiden Meatus auditorii interni sieht man den Tumor bis zur Paukenhöhle vordringen, die Nerven umwachsend. Dicht unter der Medulla oblongata im Anfangstheil des Halsmarks findet sich

in der linken Hälftc, nahe der Mitte, ein hanfkorngrosser, fester grauröthlicher Tumor; etwas tiefer sitzt im Halsmark ein Tumor von klein Haselnussgrösse, welcher beinahe die ganze Breite des Rückenmarks einnimmt und nur ringsherum einen kaum 0,3—0,5 mm breiten Rückenmarksstreifen freilässt. Auch dieser Tumor ist ziemlich derb und zeigt auf der Schnittfläche ein grauröthliches Aussehen, in welches kleine hämorrhagisch gefärbte Stellen eingestreut sind.

Die übrigen Organe zeigen, ausgenommen den Unterlappen der rechten Lunge, absolut keine Veränderungen. Im untern Lappen eine hypostatische Pneumonie; Halsorgane nicht secirt.

Die mikroskopische Untersuchung des grössern Tumors, sowie sämmtlicher kleinerer Tumoren zeigt die gleichen Verhältnisse, nämlich das Bild eines Glioms mit stellenweiser Teleangiectasie.

Diagnose: Multiple Gliome an der Hirnbasis, unter dem Kleinhirn und der Medulla und im Halsmark, die ersteren wahrscheinlich ausgegangen von den Nervi acustici. Hydrocephalus externus und internus; hypostatische Pneumonie.

Soweit das Sections-Protokoll.

Ich füge dem letzteren hinzu, dass der gesammte Inhalt der linken Orbita der Leiche entnommen und zur weiteren Untersuchung in Müller'sche Flüssigkeit gelegt wurde.

Von den Gehirntumoren liegt mir zur Untersuchung leider nur sehr wenig vor. Es ist nur ein aus seiner ursprünglichen Verbindung vollständig losgelöstes Stückchen von einem der Gehirntumoren aufbewahrt, von dem nicht einmal angegeben ist, welchem Tumor es angehörte. Das Präparat ist eine ungefähr $\frac{1}{2}$ cm dicke und ebenso breite sectorenförmige Scheibe, deren ursprüngliche Farbe und Consistenz durch lang dauernde Einwirkung der Müller'schen Flüssigkeit erheblich verändert sind. Es erscheint jetzt von schmutzig grünlicher Färbung, in welcher hellere, regellos laufende Streifen besonders nahe dem bogenförmigen Rande hervortreten; die Randzone ist hart, das Centrum dagegen fast bröcklig. Auffallend ist der Reichthum an Gefässen.

Die mikroskopische Untersuchung der theils mit Picrolithioncarmin, theils mit Hämatoxylin und Eosin, theils nach Weigert'scher Methode gefärbten Mikrotomschnitte ergiebt Folgendes:

Die helleren Streifen der Randzone verlaufen in divergirender

Richtung oder sich kreuzend nur eine kurze Strecke weit und verlieren sich dann im Gewebe. Sie bestehen aus einem sehr fein fibrillären, aber deutlich lockig gewellten Bindegewebe, welches in reicher Menge grosse, bläschenförmige, längsovale, blassgefärbte und mit einem Kernkörperchen versehene Kerne, in geringer Anzahl runde, weit dunkler tingirte Kerne enthält. Da, wo diese Züge im Querschnitt angetroffen werden, ist das Verhältniss der Kerne ein umgekehrtes, man sieht hier mehr runde als längsovale, und da sich dort wie hier Uebergangsformen zwischen diesen beiden Arten finden, so darf daraus wohl der Schluss gezogen werden, dass die Züge aus sich kreuzenden Fasern bestehen, die nur in der Hauptmenge nach einer Richtung streben. Ein zu den Kernen gehörender Zellenleib lässt sich nicht erkennen. Der fasrige Bau tritt in dem übrigen Gewebe bei weitem nicht so deutlich hervor, man sieht meist nur die obengenannten Kerne theils gehäuft, theils weniger reichlich, in einer auffällig streifigen, bald dichten, bald kleine Maschen bildenden Substanz, von der nicht zu sagen ist, wie weit sie die Kerne als Zellenleib umgiebt oder eine fasrige Grundsubstanz bildet. Leider habe ich auch auf anderem Wege hiervon keine sichere Kentniss gewinnen können, denn weder Grundsubstanz noch Zellen liessen sich durch Ausschütteln resp. Zerzupfen des gehärteten Präparats mehr isoliren. Da, wo in den Schnitten Zellen frei zu liegen schienen, z. B. an den Rissstellen, machten sie den Eindruck grosser, sehr in die Länge gezogener, mit Ausläufen versehener, oft auch spindelförmiger Elemente, doch erweckte das den Kern in sehr verschiedener Menge umgebende oder ihm anliegende, nie scharf begrenzte, streifige Protoplasma stets den Verdacht, dass man es hier nicht mit unversehrten Zellen zu thun habe. Wenn man die Schnitte von dem bogenförmigen Rande nach der ihm gegenüber liegenden Spitze durchmustert, so gewahrt man, wie die Maschen des Gewebes gleichmässig oder zugweise an Weite gewinnen, und dass in denselben grosse blasse Körnchenzellen mit stark gefärbtem Kern liegen, welche besonders deutlich in den nach Weigert'scher Methode gefärbten Schnitten hervortreten, weil sie sich hier dunkel blaugrau gefärbt haben. Diese Tinction wurde gemacht, um eventuell nervöse Elemente nachzuweisen, doch haben sich solche nirgends finden lassen. Die Mitte des Tumors ist ferner dadurch ausgezeichnet, dass hier rundliche Kerne in mässiger Anzahl in ein dichtes Netzwerk sich durchkreuzender feinster Fasern ein-

gelagert sind, wie es für die Gliome des Gehirns als charakteristisch bekannt ist. Die Randzone der Geschwulst weist nur wenige solche Stellen auf. Der Tumor zeigt endlich überall einen grossen Reichthum an erweiterten mit Blutkörperchen gefüllten Gefässen, deren Wandungen nicht alterirt sind.

Es stehen mir ausserdem zwei mikroskopische Präparate zur Verfügung, welche bei der Section der Leiche frisch von einem der Halsmarktumoren und der Geschwulst um den linken N. acusticus angefertigt wurden. Sie unterscheiden sich von der eben geschilderten Geschwulst dadurch, dass die gliomatöse Structur weit mehr in den Vordergrund tritt.

Die Geschwülste sind demnach als Gliosarcome zu bezeichnen, die stellenweise mehr den gliomatösen Bau, stellenweise mehr den Charakter eines zellenreichen Fibroms darbieten.

Am Sehnerven fällt schon bei der Betrachtung mit blossem Auge die grosse Schlaffheit und Weite seiner äusseren Scheide auf. Zwischen ihr und der inneren Scheide findet sich eine ziemlich ausgesprochene Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes, die ein dichtes Netz von meist sehr feinen Bindegewebsbälkchen aufweist. Sowohl Längs- wie Querschnitte des Nerven, welche in Hämatoxylin und Weigert'scher Lösung gefärbt wurden, lassen eine beträchtliche Hyperplasie des Bindegewebes, eine Vermehrung der ihm angehörenden Zellen und eine ausgesprochene Atrophie der Nervenfasern erkennen. Dieses sind auch die hauptsächlichen Veränderungen der Papilla optica. Ihr durch seröse Durchtränkung aufgelockertes Gewebe ragt noch immer in mässigem Grade in der für Gehirngeschwülste charakteristischen Weise hügelig über das Niveau der Retina hervor. Die gewucherte Papillensubstanz hat die Retina eine Strecke weit vom Sehnerven abgedrängt und legt sich über den Aderhautrand hinüber. Auf einer Seite findet sich hier zwischen Aderhaut und Netzhaut eine Schicht organisirten Exsudats von reticulärer Structur, dessen Fasern mit dem gewucherten Stützapparat der Retina zusammenhängen. Hier ist sowohl das Pigmentepithel als die Stäbchenschicht geschwunden, während letztere weiterhin ziemlich normal erhalten ist. Auf der anderen Seite des Opticus ist dagegen die Stäbchenschicht kadaverös zerfallen und durch eine dicke Schicht von Eiweiss- und Myelintropfen ersetzt. Auch die übrigen Schichten der Retina zeigen die in solchen Fällen vorkommenden Veränderungen. Die Stützfasern sind durchweg vermehrt, die innere Körnerschicht übertrifft in der Nähe der

Papille die äussere bedeutend an Dicke, während sie weiterhin wieder die normale Dicke erlangt. Auch die Zwischenkörnerschicht ist an ersterer Stelle durch ein Exsudat stark aufgelockert und auseinander gedrängt, die Nervenfasern sind atrophisch und von Ganglienzellen nur noch einige Rudimente zu sehen. In der nächsten Nähe der Papille sind die Veränderungen zum Theil so hochgradig, dass man die einzelnen Schichten der Retina nicht mehr deutlich zu unterscheiden vermag. Merkwürdig ist, dass sich in den nach Weigert'scher Methode behandelten Schnitten nichts von den nervösen Elementen der Retina und der Papille gefärbt hat, während die Sehnervenfasern hinter der Lamina cribrosa die charakteristische Färbung angenommen haben. Wie weit dieses etwaigen Leichenveränderungen zuzuschreiben ist, vermag ich, da das Präparat nicht frisch untersucht wurde, nicht zu entscheiden.

In dem oberen inneren Gebiet der linken Orbita zwischen Rectus sup. und med. sitzt ein kleiner rundlicher Tumor. Der Obliquus sup. zieht über ihn hinweg, ohne mit ihm eine Verbindung einzugehen. Eine solche besteht nur mit dem Rectus int. durch ein straffes, fast narbiges Bindegewebe, da, wo dieser Muskel in seine vordere Sehne übergeht, sonst wird die Geschwulst allseitig von Fettgewebe eingehüllt. Sie misst 12 mm in der sagittalen, 11 mm in der verticalen und 8,5 mm in der horizontalen Richtung. Farbe und Consistenz sind auch hier nicht mehr sicher zu bestimmen, doch scheint letztere eine ziemlich derbe gewesen zu sein. Ein Durchschnitt durch den Tumor lässt mikroskopisch deutlich erkennen, dass die Randzone desselben aus einer ziemlich dicken Lage von Bindegewebe gebildet wird, von welcher verschieden breite Faserzüge ausgehen, die durch gegenseitige Verbindung dunkler gefärbte Alveolen abgrenzen.

Die Untersuchung der in derselben Weise wie die anderen Präparate gefärbten Mikrotomschnitte lehrt, dass dieses Verhältniss sich innerhalb der einzelnen Alveolen wiederholt, indem von den breiten sie umgebenden Septis dünnere Bindegewebszüge in ihr Lumen hineingehen, und diese wieder mit einem äusserst zarten engmaschigen Netz feinster faseriger Platten in Verbindung stehen, das sich am besten an ausgeschüttelten Schnitten nachweisen lässt. In den Knotenpunkten dieses Maschenwerkes liegen hier und da blasse Zellen mit deutlich gefärbtem Kern und wenig Protoplasma, und bei aufmerksamer

Betrachtung erweisen sich die hier zusammenstehenden Platten und Fasern als Ausläufer eben dieser Zellen. Die Maschen des feinen Stromas sind gänzlich von Zellen ausgefüllt, welche sich durch grosse Brüchigkeit ihres Leibes auszeichnen, so dass man neben vielen durch die Präparation frei gewordenen Kernen solche sieht, denen nur noch ein Rudiment von Zellprotoplasma anhaftet. Die nicht zerfallenen Zellen sind zweierlei Art: einmal kleine, unregelmässig gestaltete Elemente mit körnigem Protoplasma und stark gefärbtem Kern, dann grosse, sehr blasse und darum schwer erkennbare, buchtig oder zackig begrenzte Zellplatten, deren oft feinstreifiger Leib einen weit weniger stark gefärbten Kern einschliesst. Diese den Endothelien gleichenden Zellen finden sich theils isolirt, theils bilden sie in concentrischer Schichtung die Randzone zahlreicher Zellkugeln; hier machen sie, da sie sich meist von der Kante zeigen, den Eindruck feiner, langer, das Centrum der Kugeln umgreifender Spindelzellen. In diesem liegen rundliche Zellen in solcher Anhäufung, dass es schwer fällt, von ihnen ein genaues Bild zu bekommen. Meist gewahrt man in einer gut gefärbten körnigen Protoplasmamasse viele in verschiedenem Niveau liegende dunkel gefärbte Kerne und zahlreiche Zellconturen. Hier und da — in manchen Schnitten habe ich gar keine, in anderen bis zu acht Stellen gefunden — lässt die Mitte keine Kernfärbung mehr sichtbar werden, sondern erscheint als scharf begrenzte, stark lichtbrechende Masse, die entweder ganz homogen ist, oder durch lamellarische Zeichnung noch ihre Entstehung aus Zellen verräth. Da das Centrum dieser Kugel weder die charakteristische Amyloidreaction auf Zusatz von Lugol'scher Lösung giebt, noch durch Essigsäure irgendwie verändert wird, so möchte ich dasselbe als Hyalin ansprechen.

Der Orbitaltumor reiht sich im Allgemeinen in die Gruppe der alveolären Sarcome ein. Das, was ihn auszeichnet, sind die den Endothelien gleichenden, grossen, platten Zellen und ihre concentrische Anordnung zu Zell- oder Zwiebelkugeln, deren Centrum theilweise hyalin (colloid) entartet ist. Man kann ihn darum wohl mit Recht als Endotheliom oder Peritheliom bezeichnen, welches im Begriffe steht in ein Psammom überzugehen.

Seitdem Virchow *) von den Sarcomen die Sandgeschwülste als eine selbstständige Gruppe abtrennte, hat die Forschung auf diesem Gebiete uns wesentliche Aufschlüsse über den Bau und die Entstehung derselben gegeben. Sie hat gelehrt, dass die Psammome weit weniger häufig aus dem fibrillären Bindegewebe sich aufbauen, welche Entstehung Virchow l. c. vertrat, und für welche unstreitig Befunde vorliegen, als vielmehr aus übereinander geschichteten Zellen, und hier wiederum nicht so oft aus Spindel- oder Epithelzellen als gerade aus den Endothelzellen. Nur von dieser letzten, hier interessirenden Entwicklung soll fernerhin die Rede sein. Sie ist zuerst von Lambl **) erkannt und betont worden, indem er bei der Schilderung einer der Crista galli aufsitzenden Geschwulst auf die grosse Aehnlichkeit der Zellen mit denen der Arachnoidea und die concentrische Schichtung zu Nestern hinwies, deren Inneres häufig Kalk - Incrustate oder grosse, mehrkernige Zellen einschloss. Später hat Wiedemann ***) im Anschluss an zwei Psammome der Dura die Ansicht geäussert, dass die erste Grundlage derselben vielleicht „Epithelialzellen der Dura" seien. Den Charakter dieser Elemente erforscht zu haben, ist das Verdienst von Robin †). Er vergleicht sie mit dem „Endothel der Gefässe und der serösen Häute", nennt sie „ausserordentlich blass, abgeplattet, oft gestreckt oder aufgefasert, und gefaltet, wie zerknittert". Der excentrisch liegende Kern bewirkt durch seine Schwere, dass sich die Zelle auf die Kante stellt und so das Aussehen einer Spindelzelle

*) Virchow, Die krankhaften Geschwülste Bd. II, p. 206.

**) Lambl und Loeschner, Aus dem Franz Joseph-Kinderspitale in Prag 1860, p. 59. Cit. nach Neumann, Archiv für Heilkunde, 13. Jahrg. p. 305.

***) Wiedemann, Zeitschrift für rationelle Medicin Bd. XXIV, p. 127.

†) Robin, Journal de l'Anatomie et de la Physiologie, VI année, p. 239.

vortäuscht. Diese Elemente vereinigen sich zu Zellzwiebeln, deren Centrum „bald einen Haufen gekörnten Protoplasmas, bald eine hyalin degenerirte Zelle, bald ein Kalkconcrement" aufweist. Der Bezeichnung dieser Art von Geschwülsten als „Epitheliom", welche Robin ihnen gab, trat Golgi *) energisch entgegen und legte ihnen den Namen „Endotheliom" bei. Dass die auch von ihm beobachtete Eigenthümlichkeit der Zellen, im Profil wie lange dünne Fasern mit einem vom Kern hervorgerufenen Buckel zu erscheinen, oft Veranlassung zu Irrthümern gegeben hatte, wies Neumann **) dadurch nach, dass es ihm gelang, durch dünne Chromsäure-Lösung die scheinbaren Spindelzellen dreier Sarcome zu isoliren. Er zeigte, dass sie in Wahrheit „äusserst zarte, dünne und durchsichtige Platten seien, deren von feinen, kaum sichtbaren Linien gebildete Umrisse am besten durch zugefügte Jodlösung hervortreten", und dass diese eine grosse Neigung zur Bildung von Zellkugeln haben, welche durch colloide Degeneration im Centrum und nachherige Kalkaufnahme in die Corpora arenacea übergehen. Ungefähr dieselbe Beschreibung von diesen „Sarcomen mit endothelialen Zellen", wie sie Neumann nennt, geben sowohl Bizzozero und Bozzolo ***) als auch Schott †), so dass ich nur Gesagtes wiederholen müsste, wollte ich näher auf ihre Schilderungen eingehen. Heute ist diese durch mühevolle Untersuchungen erworbene Anschauung von der Entwicklung der Psammome allgemein angenommen worden. ††)

---

*) Golgi, Sulla struttura e sullo sviluppo degli Psammomi. Referat im Archiv für Anatomie und Physiologie, Bd. I, p. 311.

**) Neumann, Ueber Sarcome mit endothelialen Zellen, l. c.

***) Bizzozero und Bozzolo, Ueber die Primitivgeschwülste der Dura mater. Wiener med. Jahrbücher 1874, p. 284.

†) Schott, Mittheilungen über Erkrankungen des Opticus. Archiv f. Augen- u. Ohrenheilkunde, Bd. VI, p. 21.

††) Ziegler, Pathologische Anatomie Bd. II, p. 690.

Es ist nicht zu entscheiden, ob das Endotheliom, welches ich zu beschreiben die Gelegenheit hatte, durch Aufnahme von Kalksalzen in ein fertiges Psammom übergegangen sein würde, wenn es längere Zeit noch bestanden hätte. Es braucht diese letzte Entwicklungsstufe nicht erreicht zu werden. Bizzozero und Bozzolo l. c. sagen ausdrücklich: „Es folgt der Sclerose nicht nothwendiger Weise die Verkalkung, wie es der Umstand beweist, dass einige Geschwülste lauter sclerosirte Kugeln zeigen, in welchen aber die Kalkablagerung als eine sehr seltene Erscheinung vorkommt.

Der histologische Bau meiner Orbitalgeschwulst ist so verschieden von dem der Gehirntumoren, dass es sehr schwer fällt, beide in einen genetischen Zusammenhang mit einander zu bringen. Es ist ja freilich bekannt, dass Metastasen, an die hier ja nur gedacht werden könnte, nicht immer der Geschwulst, von der sie ausgehen, vollkommen gleichen, aber sie entwickeln sich doch mehr oder minder nach dem Typus der Muttergeschwulst. Leider war von den Gehirngeschwülsten nur ein kleiner Theil mikroskopisch untersucht worden; so weit es aber geschehen war, fand sich darin trotz sorgfältigstem Suchen nichts, was an die aus über einander geschichteten Endothelzellen bestehenden Kugeln des Orbitaltumors erinnert hätte, während andererseits wieder der reticuläre Bau des Gliomgewebes bei der Orbitalgeschwulst durchaus vermisst wurde. Ob die Möglichkeit, beiderlei Geschwülste von einer und derselben Anlage herzuleiten, principiell in Abrede gestellt werden darf, möchte sehr schwer zu entscheiden sein; jedenfalls scheinen positive dafür sprechende Beobachtungen nicht vorzuliegen. Andererseits ist das Auftreten dieser Geschwulstform in der Orbita, wenn sie nicht als metastatische betrachtet werden darf, auch durchaus ungewöhnlich und nicht leicht zu erklären. Wie aus der weiter unten folgenden Zusammenstellung sich ergeben wird, hatten alle

sonst beobachteten Fälle von Endotheliom im Bereiche der Orbita vom Sehnerven (einige vielleicht von der Chorioidea) ihren Ursprung genommen, während für ein primär vom Orbitalgewebe ausserhalb des Sehnerven entstandenes Endotheliom, so weit ich wenigstens finden konnte, bisher noch keine einzige Beobachtung vorliegt.

Sieht man das Endotheliom als primäre Orbitalgeschwulst an, so ist in Bezug auf dessen Ursprung zu beachten, dass dasselbe allseitig von Fettgewebe umhüllt war und eine Verbindung nur mit dem Rectus int. und zwar dicht hinter der Stelle einging, wo derselbe bei dem Exstirpationsversuch tenotomirt worden war. Es läge daher sehr nahe, etwa seine Fascie als die Ursprungsstätte des Tumors anzusehen, wenn nicht die narbige Beschaffenheit des Bindegewebes, das ihn mit dem Muskel verknüpfte, den Verdacht erweckte, dass diese feste Verbindung erst durch den Vernarbungsprozess der durchschnittenen Muskelsehne geschaffen sei. Dies ist um so mehr anzunehmen, als ein ursprünglicher Zusammenhang des Tumors mit dem Muskel bei der Operation schwerlich hätte entgehen können. Dem Fettgewebe der Orbita möchte ich aus dem Grunde keine Betheiligung beimessen, weil kein Theil der Geschwulst Fettzellen enthält, und so bleibt nur die Annahme als wahrscheinlichste übrig, dass der Tumor aus dem Bindegewebe entstanden sei, welches das Orbitalfett durchzieht. Trotz dieser zuletzt betrachteten Schwierigkeit, den Ursprung der Geschwulst aus dem Orbitalgewebe herzuleiten oder durch sonstige Erfahrungen zu belegen, scheint mir doch die überwiegende Wahrscheinlichkeit dafür zu sprechen, dass die Orbitalgeschwulst in keiner Beziehung zu den intracraniellen Tumoren stand und dass ihr gleichzeitiges Auftreten bei demselben Individuum nur als zufälliges Zusammentreffen zu betrachten ist. Hiermit würde auch der Umstand im Einklang stehen, dass die Orbitalgeschwulst lange Jahre stationär blieb, während die Gehirngeschwülste wuchsen, was bei

einem metastatischen Tumor zumal nach dem operativen Eingriff viel weniger wahrscheinlich wäre.

In dem klinischen Bilde des vorliegenden Falles nimmt der Exophthalmus das grösste Interesse in Anspruch, da seine Ursache während des Lebens der Patientin in ein vollständiges Dunkel gehüllt blieb, nachdem eine Geschwulst auf die allein alle Symptome bezogen werden konnten, bei dem operativen Versuch, sie zu entfernen, nicht gefunden war. Dieses Dunkel ist durch die postmortale Untersuchung des Orbitalinhaltes in befriedigender Weise aufgehellt worden, denn durch sie wurde die Anwesenheit eines Tumors in der Augenhöhle festgestellt, der nach seiner Grösse und seinem langsamen Wachsthum zu urtheilen, sicher vor dem operativen Eingriff bestanden haben musste. Dass bei letzterem die Geschwulst sich der Wahrnehmung entzog, wiewohl die Orbita und ihr Inhalt auf das Sorgfältigste mit dem Finger abgetastet wurde, ist auffallend. Erheblich viel kleiner als bei dem Tode der Patientin kann der Tumor damals kaum gewesen sein, da die Symptome, die auf ihn hindeuteten, weder sich änderten, noch sich mehrten. Der mittelgradige Exophthalmus dürfte wohl zum guten Theil durch hyperämische Zustände in der Orbita hervorgerufen sein, welche den in der Krankengeschichte angegebenen Wechsel in seiner Intensität bedingten. Die Protrusion des Bulbus nicht nur nach vorne, sondern auch nach aussen und unten erklärt sich aus dem Drucke der im oberen inneren Bereiche der Augenhöhle zur Entwicklung gekommenen Geschwulst. Dieser Druckwirkung darf auch wohl der allmählich zunehmende Astigmatismus zugeschrieben werden, denn dieser wich einer Emmetropie, als durch die operative Beseitigung der beiden lipomatösen Massen die Raumeinschränkung in der Orbita abnahm. Den Anfang der bis zur Operation nur auf dem kranken Auge der Patientin beobachteten Stauungspapille möchte ich eben dieses einseitigen Auftretens wegen als

ein Symptom für den Orbitaltumor und nicht für die intracraniellen Neoplasmen verwerthen. Es sind ja ein paar Fälle [z. B. Schlautmann *)] in der Literatur publicirt, in denen Hirntumoren nur einseitige Neuritis hervorriefen, und Schmidt-Rimpler **) erklärt sie so, dass ein Hinderniss in der Gegend des Foramen opticum des gesunden Auges die Communication zwischen Subarachnoidealraum und Sehnervenscheide abgeschnitten haben könnte, aber in dem vorliegenden Falle liegt es näher, den Tumor als die Veranlassung anzusehen, als ein derartiges Hinderniss anzunehmen, zumal ja der häufigste Befund bei Orbitalgeschwülsten eine Papillitis ist. ***) Als Patientin sich zum zweiten Mal einfand, wurde eine ausgesprochene doppelseitige Stauungspapille diagnosticirt, und diese muss natürlich den Hirntumoren zugeschrieben werden, welche mittlerweile gleichfalls in Erscheinung getreten waren. Ihre Entwicklung wird höchst wahrscheinlich früher eingesetzt haben, als die des Orbitaltumors, denn dafür spricht ihre ansehnliche Grösse und weite Verbreitung. Dass sie eine Zeit lang latent blieben, kann nicht Wunder nehmen, denn die Erfahrung lehrt ja, dass selbst sehr grosse Neoplasmen innerhalb des Schädels manchmal vollkommen symptomlos verlaufen. Dagegen ist es auffallend, dass die auf sie deutenden Symptome sich in kürzester Zeit im unmittelbaren Anschluss an die Operation eingestellt haben, so dass, als Patientin sich vier Wochen nach ihrer Entlassung, bei der noch nicht der geringste Verdacht auf Tumor cerebri vorlag, wieder einstellte, der bereits für diesen charakteristische Symptomcomplex in voller Ausbildung bestand. Hierhin rechne ich die Kopf-

*) Schlautmann, Fall von primärem Kleinhirnsarcom etc. Münchener Inaug.-Dissert. 1884.

**) Schmidt-Rimpler, Augenheilkunde p. 245.

***) Berlin, Graefe-Sämisch's Handbuch der gesammten Augen heilkunde Bd. VI, p. 664.

schmerzen, das Erbrechen, das Sausen vor dem rechten Ohr, den unsicheren, schwindelnden Gang und die mit Amblyopie verbundene beiderseitige Papillitis. Sie finden, wie die später hinzugekommenen Symptome, der Verlust von Gehör und Geruch, die Einbusse des Geschmacks, die Wuthausbrüche, die Krämpfe, ihre Erklärung theils in dem allgemein erhöhten intracraniellen Drucke, theils in der Compression, welche die Neoplasmen auf die angrenzenden Gehirntheile und Nerven ausüben mussten.

In der mir zugänglichen Literatur finde ich 10 Fälle von Endotheliom, die ihren Sitz in der Orbita hatten.

Den ersten betrifft die Eingangs erwähnte kurze Mittheilung von Billroth.*) Es ist ein mannesfaustgrosser Tumor der rechten Orbita eines 16jährigen männlichen Individuums, dessen Allgemeinbefinden in keiner Weise gestört war. Er umgab den atrophischen Sehnerven, von dessen äusserer Scheide er wahrscheinlich ausgegangen war und hatte das Orbitaldach am oberen inneren Winkel durchbrochen. Exophthalmus bestand seit acht Jahren; der Bulbus war atrophisch und unbeweglich. Der Exstirpation folgte der Tod durch eitrige Meningitis.

Dem von Knapp**) als Carcinom der äusseren Sehnervenscheide beschriebenen Tumor hat Alt***) eine andere Deutung gegeben, indem er sagt, dass sowohl die Beschreibung, als auch die ihm zur Ansicht vorliegenden Präparate von demselben ihn geneigt machten, die Geschwulst zu den Endotheliomen zu rechnen. Sie ist derb, conisch gebaut, von 3 cm Höhe und sitzt mit der Basis der Sclera lose auf. Ihr Bau ist ausgesprochen alveolär. Die grossen Zellen sind platt, unregelmässig conturirt und kernhaltig; Corpora arenacea finden sich in spärlicher Anzahl. Knapp lässt sie meist nach der Virchow'schen Art entstehen, doch schienen ihm einige aus „metamorphosirten Epithelnestern“ hervorgegangen zu sein, denn das Centrum dieser wurde theils von „epitheloiden Zellen“ gebildet, theils liess es

*) Billroth, Chirurgische Klinik 1869—1870, p. 67.

**) Knapp, Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde, Bd. IV, p. 209.

***) Alt, ibid. Bd. VII, p. 51.

nach Zusatz von Essigsäure zellige Elemente erkennen, „von denen nicht klar war, ob sie epithelialen oder desmoiden Bildungen angehörten.“ Der Tumor umgab den rechten Nervus opticus einer 44jährigen Frau. Seine äussere Scheide ist theilweise aufgelockert, doch deutlich erkennbar; entzündliche Veränderung im Nerven und Papillitis. Das Auge ist nach aussen und unten abgewichen, seine Beweglichkeit nach oben ganz aufgehoben, nach aussen sehr erschwert. Exophthalmus seit drei Jahren. S = $^{10}/_{200}$. Patientin hatte öfter an Kopfschmerzen gelitten und mehrere Monate Jod- und Quecksilberpräparate gebraucht, indess war nur vorübergehend eine Besserung der Schmerzen, der Protrusion und Sehstörung eingetreten.

Die drei nächsten Fälle hat Willemer*) zu den wahren Opticustumoren gerechnet, d. h. denen, die sich innerhalb der äusseren Scheide des Nerven entwickeln.

Den ersten beobachtete Dusaussay**) bei einem 50jährigen Manne, der vor 18 Jahren plötzlich eine Erblindung seines linken Auges und vor sechs Jahren zufällig eine Protrusion desselben bemerkt hatte. Jetzt vollständige Sehnervenatrophie, beträchtlicher Exophthalmus, Bulbus nach vorn und etwas nach unten dislocirt, aber vollkommen beweglich. In der oberen inneren Partie der linken Orbita zeigt sich ein unregelmässig geformter, höckriger, harter Tumor von der Grösse einer grossen Kastanie. Soweit der Sehnerv ihn durchsetzt, ist er in ihm aufgegangen, vor und hinter ihm dagegen auf einen fibrösen Strang reducirt. An der intracraniellen Seite des Foramen opticum wird er von einer kleineren gleich gestalteten Geschwulst überlagert. Durch Zerzupfen des Orbitaltumors gewinnt man spindelförmige oder abgeplattete Zellen, viele Zellkugeln mit kalkigem Centrum und einer aus mehreren Lagen platter Zellen gebildeten Peripherie, endlich Bindegewebe, das in den Schnitten alveolär angeordnet ist. Den in ihm verlaufenden jungen Gefässen ist Dusaussay geneigt, eine Rolle bei der Bildung der Zellzwiebeln zuzuschreiben. Patient starb acht Tage nach der Operation an eitriger Meningitis.

Die zweite Mittheilung stammt von Goldzieher***). Bei einem 4jährigen Knaben bestand hochgradiger Exophthalmus

*) Inaugural-Dissertation. Göttingen 1879.

**) Dusaussay, Bulletin de la société anatomique 1875, p. 211.

***) Goldzieher, Die Geschwülste des Sehnerven. Archiv für Ophthalmologie Bd. XIX. 3, p. 139.

des linken Auges nach vorn und unten mit starker Einschränkung der Beweglichkeit nach oben. Umfangreiche weissliche, gleichmässige Entfärbung der hinteren Retinalpartie. Um den Sehnerven sitzt eine wallnussgrosse Geschwulst von weicher, fast bröcklicher Consistenz. Sie besteht in der Hauptsache aus breiten, fast glänzenden Fasern, die in Lücken spindelförmige Zellen und Zellzwiebeln einschliessen, welche sich aus concentrisch um einen Kern oder eine grössere Zelle geschichteten endothelialen Platten aufbauen. Ausserdem enthält sie reichlich Schleimgewebe. Die äussere Sehnervenscheide ist verdickt, zellig infiltrirt und aufgelockert, das Verhalten der inneren und der Nervenfasern nicht mehr nachzuweisen. Die Papille und der angrenzende Theil der Retina sind von einer sarcomatösen Wucherung ergriffen, welche in dieser secundäre Knoten gesetzt, jene in eine pilzförmige Erhabenheit umgeformt hat, in der sich Zellzwiebeln vorfinden. Etwa ein Jahr nach der Exstirpation der Geschwulst mässiges Recidiv.

Die dritte von Alt (l. c.) entfernte Geschwulst der linken Orbita eines 31 Jahre alten Tagelöhners war vom Sehnerven im Bereiche des Foramen opticum ausgegangen, hatte die äussere Opticusscheide durchbrochen, sich in der Augenhöhle bis fast zur Sclera ausgebreitet und den R. int. ergriffen. Sie ist ausgesprochen alveolär. Ihre sehr grossen „membranartigen, auffallend undeutlich conturirten“ Zellen sind überall concentrisch geschichtet uud enthalten hier und da Colloidmasse. Der Sehnerv erscheint, soweit er nicht in der Geschwulst aufgegangen ist, verdünnt und in fettiger Degeneration begriffen. Das Auge war gerade nach vorn vorgetrieben, nach allen Richtungen in der Bewegung, an der die Geschwulst Theil nahm, etwas eingeschränkt. Es bestand totale Atrophie der Papille und Amaurose. Patient hatte die Protrusion und Abnahme der Sehschärfe seit sechs Jahren bemerkt; vor drei Jahren war er nach einem heftigen Anfall von Kopfschmerzen, die seitdem in zunehmender Stärke fortbestanden, plötzlich epileptisch geworden.

Im Gegensatz zu den eben beschriebenen wahren Opticustumoren hatte ein vierter von Reich*) beobachteter, am rechten Auge eines 12jährigen Knaben, die äussere Sehnervenscheide nach aussen hin nicht überschritten. Die charakteristischen Zellen füllten, in Zügen und Heerden angeordnet, die Lücken

*) Reich, Arch. f. Ophth. Bd. XXII. 1, p. 101.

zwischen den Balken des Intervaginalraums und des der Sehnerveneintrittsstelle benachbarten Theils des Perichorioidealraums vollkommen aus, sassen zwischen den Fasern der Sclera, stellenweise auch in der Choroidea, und durchsetzten den atrophischen Sehnervenstamm, soweit dieser zur Untersuchung kam (nur ein 6 mm langes, am enucleirten Auge sitzendes Stück). Zwiebelkugeln liessen sich an keiner Stelle auffinden. Netzhaut total, Choroidea in ihrem vorderen Abschnitte abgelöst, jene in fettiger Degoneration. Der überaus knappen Krankengeschichte entnehme ich an hier interessirenden Daten, dass bei focaler Beleuchtung hinter der Linse eine diffuse, gelbliche, stellenweise röthliche Masse gesehen worden war, die den Augenhintergrund verdeckte und dass die Sehschärfe gleich Null war.

Ein wahres Muster von Endotheliom ist der von Neumann *) beschriebene Tumor. Ein 20jähriges Mädchen, das seit ihrem 14. Jahre häufig an rechtsseitigem heftigem Stirnkopfschmerz litt, klagte seit drei Jahren über eine stetig zunehmende Protrusion ihres rechten Auges in der Richtung der Orbitaltiefenaxe und eine erhebliche Beschränkung der Beweglichkeit desselben nach oben. S. nicht wesentlich gestört. Hinter dem Auge fand sich eine wallnussgrosse, höckrige, hartelastische Geschwulst, die den Sehnerven umgab und mit seiner äusseren Scheide innig verwachsen war. Der Tumor besteht theils aus einem compacten, derb fibrillären Bindegewebe, in das reichlich Fett- und Sarcomzellen eingelagert sind, theils aus einem alveolären Gerüst, dessen bindegewebige Balken zellige, in ein feines Stroma gebettete Massen einschliessen. Den Hauptbestandtheil der letzten bilden concentrisch geschichtete Zellkugeln, deren Centrum theils aus zelligen Elementen, theils aus einer colloiden Masse, theils aus Kalkconcrementen besteht. Durch Zerzupfen erweisen sich diese Kugeln aus „unregelmässigen, ausgezackten oder buchtigen, eingefalteten, durchsichtigen" Zellplatten zusammengesetzt. Neumann lässt es dahingestellt, ob die Geschwulst von der äusseren Sehnervenscheide oder dem orbitalen Zellgewebe ausgegangen ist.

Den seltenen Befund von dem doppelseitigen Vorkommen eines Orbitalendothelioms hat de Vincentiis **) veröffentlicht. Es handelte sich um einen 23jährigen Mann, der seit 13 Jahren

*) Neumann l. c., p. 310.

**) de Vincentiis: Di un sarcoma endotheliale di ambo le orbite. Estratto dagli atti della R. Acad. Med.-Chir. Napoli, 1877.

eine beständig zunehmende Protrusion beider Bulbi mit gleichzeitiger Abnahme von S. bemerkt hatte. Seit ungefähr drei Monaten war er fast vollkommen erblindet, auf den unteren Extremitäten paralytisch und hatte Sprache und Intelligenz verloren. Exophthalmus beiderseits enorm. Die rechte orbitale Geschwulst hat die Grösse eines Gänseeies, die linke die einer grossen Citrone. Bulbus rechts atrophisch, hinter dem Lide verborgen, noch etwas mit der Geschwulst beweglich, der linke in der unbeweglichen Tumormasse nicht zu entdecken. Die Geschwülste sind hart und höckrig. Glabella und die Gegend der Nasenwurzel sind vorgetrieben. Patient starb bald darauf. Die Autopsie ergab in der Hauptsache: zahlreiche Tumoren auf der Innenfläche der Dura der Basis, eine kleinapfelgrosse Geschwulst unter dem linken Kleinhirn, welche dieses und den angrenzenden Brückentheil zur Druckatrophie veranlasst, Medulla oblongata und Pons nach rechts verschoben hat. An der rechten Seite der Brücke liegt ein kleiner Tumor von derselben Beschaffenheit wie der grosse. Weiche Geschwulstmassen haben Lamina cribrosa und Sella turcica theils zerstört, theils ersetzt und sind von hier aus in den sehr erweiterten dritten Ventrikel linkerseits eingedrungen, den sie ganz ausfüllen. Mit ihnen stehen die Orbitaltumoren durch die Fissura orbitalis sup. in Verbindung. Der linke communicirt auch mit einem grossen Neoplasma in der Fossa sphenomaxillaris, das die linke Hälfte des harten Gaumens vortreibt. Hinter der linken, vom atrophischen Sehnerven durchsetzten Orbitalgeschwulst liegt der atrophirte Bulbus. Endlich zwei Tumoren über beiden Nieren, von der Grösse dieser, welche die Cava inf. comprimiren. Die Geschwülste in den Augenhöhlen und der Fossa sphenomaxillaris erweisen sich als Endotheliome, bestehend aus vielen in Bindegewebe eingelagerten Heerden und Zügen der endothelialen Zellen. Dort treten die zelligen Elemente in den Vordergrund, hier prävalirt das Bindegewebe. Die bekannten Zellkugeln finden sich in allen Entwicklungsstufen vor. Die anderen Tumoren zeigen vorwiegend das Bild von kleinspindelzelligen Sarcomen. de V. ist der Ansicht, dass die Orbitalgeschwülste die primären waren, und dass die anderen Tumoren sich von ihnen aus theils per continuitatem theils auf dem Wege der Metastase entwickelt haben.

In der Literatur dieses Jahrzehnts finde ich zwei in Russland zur Beobachtung gekommene Fälle, in denen beiden sich

drei Monate nach der Entfernung der Geschwulst ein die ganze Orbita ausfüllendes Recidiv entwickelt hatte.

Den ersten theilt Barabascheff*) mit. Nachdem ein 40 Jahre alter Landmann vor sieben Jahren einen heftigen Hieb gegen die linke Orbita erlitten hatte, nahm das Sehvermögen des Auges stetig ab, bis es vor drei Jahren gänzlich erlosch. Seit zwei Jahren intensive Schmerzanfälle in der Ciliargegend. Das Auge ist nach allen Seiten hin frei beweglich, sein Tonus erhöht. Die wahrscheinlich durch den Stoss luxirte getrübte Linse liegt in der vorderen Kammer. Diagnose Secundärglaucom. Bei der Enucleation entdeckte man auf der medialen Seite in der Ciliargegend einen bohnengrossen Tumor von derber Consistenz und höckriger Oberfläche, der mit der darunter verdünnten Sclera aufs engste verwachsen war. Sein Bau ist alveolär. Die endothelialen Zellen sind nirgends zu Kugeln vereinigt, liegen aber bisweilen in Haufen dicht neben einander und enthalten auch manchmal Colloidsubstanz. Zwischen ihnen befinden sich kleine und unregelmässig gestaltete Zellen. Dieselben Elemente durchsetzen den sehr verdickten vom Foramen opticum nach der Lamina cribrosa an Umfang zunehmenden entarteten Sehnerv und zeigen sich in geringer Menge in der degenerirten, trichterförmig abgelösten Retina, nur dass sie etwas kleiner und granulirter sind als in der episcleralen Geschwulst. „Choroidea bietet nichts abnormes."

Die letzte hier zu nennende von Ewetsky**) beschriebene Geschwulst gehörte einem 14jährigen Knaben an, dessen linkes Auge seit acht Jahren langsam aber stetig nach unten aussen vorgetrieben wurde und seit drei Jahren amaurotisch war. Ophthalmoscopisch besteht Sehnervenatrophie. Die Beweglichkeit des Bulbus ist nach allen Richtungen hin, besonders aber nach oben innen stark beschränkt. Der unbewegliche harte Tumor nimmt den ganzen Muskeltrichter ein, hat den Bulbus abgeflacht und wird vom Sehnerven durchbohrt, von dessen äusserer Scheide er ausgegangen ist. Der histologische Bau ist wieder der schon oft genannte: Bindegewebe in Alveolen angeordnet und in ihnen rundliche und endotheliale Zellen, die auch zu Zellkugeln mit

---

*) Intra- und extraoculares Endotheliom. Archiv für Augenheilkunde Bd. IX. p. 416.

**) Ewetsky, Fall von Endotheliom der äusseren Sehnervenscheide. Archiv f. Augenheilkunde Bd. XII. p. 16.

zelligem oder verkalktem Centrum gruppirt sind. Als Curiosum enthielt die Geschwulst in der Nähe der Kapsel einen harten Körper von einigen Millimetern Länge und Breite, der sich als spongiöse Knochensubstanz erwies.

Diese 10 Fälle und der von mir beschriebene elfte erlauben, so klein die Anzahl auch ist, immerhin schon einige allgemeine Schlüsse über das Endotheliom in der Orbita zu ziehen.

Es ist eine rundliche, höckerige, stets derbe Geschwulst; nur einmal (Goldzieher) wird ihre Consistenz als „weich, fast bröcklich" geschildert, doch hatte sie in diesem Falle einen grossen Schleimgehalt und war „nicht in der gewünschten Weise conservirt" worden. Die Grösse richtet sich nach der Zeit ihres Bestehens, so hatte sie bei Barabascheff die einer Bohne, bei Billroth die einer Mannesfaust erreicht. Was den histologischen Bau angeht, so ist das Bindegewebe sehr oft (von dem Billroth'schen Falle, in dem keine Angabe hierüber gemacht wird, abgesehen, 8mal) in Alveolen angeordnet und diese enthalten immer die endothelialen Zellen, deren Beschreibung ich nicht noch einmal wiederholen möchte, theils als einzigen Bestandtheil, theils mit kleinen rundlichen Zellen gemengt. Das Endotheliom hat eine ausgesprochene Neigung in ein Psammom überzugehen; nur in zwei Fällen (Reich, Barabascheff) waren die Zellkugeln nicht vorhanden, in dem letzteren aber vielleicht im Entstehen begriffen, was ich aus den Worten entnehmen möchte, dass „bisweilen die Zellen in Haufen dicht neben einander" lagen. In den Zellkugeln kann es dann weiterhin zum Auftreten von colloider oder hyaliner Substanz im Centrum und durch Einlagerung von Kalksalzen zum Uebergang in fertige Corpora arenacea kommen. Die Tumoren von Goldzieher und Ewetsky zeichneten sich durch etwas Besonderes aus, jener durch seinen Schleimgehalt, dieser durch eine spongiöse Knochenmasse.

Das Endotheliom geht primär fast immer vom Nervus opticus aus und zwar theils von dem subvaginalen Raum oder der inneren Scheide des Nerven, der dann völlig in der Geschwulstmasse aufgegangen ist (Dusaussay, Alt, Goldzieher), theils von der äusseren Scheide, die den Sehnerven selbst dann locker umgiebt (Knapp, Neumann, Ewetsky, wahrscheinlich auch Billroth, de Vincentiis).

Das einzige bislang beobachtete Endotheliom der Orbita, welches nicht vom Sehnerven ausging, ist das von mir beschriebene. Der von Barabascheff mitgetheilte Fall von Combination eines Episcleral- und Sehnerven-Tumors ist in Bezug auf den Ursprung der Neubildung dunkel und der Verfasser macht nicht einmal den Versuch einer Erklärung. Da der Sehnerv nur mässig verdickt war und am stärksten beim Eintritt in das Auge, so möchte man eine secundäre Erkrankung desselben vermuthen, wie sie bei Aderhautsarcomen so häufig beobachtet wird. Auch die Combination von Secundärglaucom mit totaler Netzhaut-Ablösung weist auf ein Aderhautsarcom hin. Die Chorioidea wurde zwar normal gefunden, doch findet sich in der Beschreibung nicht die mindeste Angabe über das Verhalten der Papille und deren Umgebung. Die Möglichkeit ist daher nicht ausgeschlossen, dass eine kleine Geschwulst der Chorioidea in der Gegend des Sehnerveneintrittes übersehen worden sei, welche secundär die Degeneration des Opticus oder die Entwicklung eines getrennten Episcleraltumors zur Folge hatte. Präparate, welche genau diese Combination von Primär- und Secundärgeschwülsten aufweisen, werden in der Sammlung der Göttinger Augenklinik aufbewahrt.

Ebenso erregt die von Reich publicirte Mittheilung, besonders durch die dem Texte beigegebenen Abbildungen, den Verdacht, dass hier der Sehnerventumor in ähnlicher Weise vom Bulbus aus entstanden sei und nicht, wie Reich meint, von dem Intervaginalraum aus

auf diesen übergegriffen habe. Letzteres ist nur mit Sicherheit bei dem Tumor von Goldzieher constatirt worden, der in dieser Beziehung nebst einem anderen von demselben Autor mitgetheilten Fall als die grösste Seltenheit zu betrachten ist.*) In dem Falle, über den Dusaussay berichtet, liegt es nahe, die beiden Psammome des N. opticus in einen Zusammenhang mit einander zu bringen. Da der Lymphstrom aus dem Schädel nach der Orbita gerichtet ist und die Sarcome derselben bei ihrer Propagation die Scheiden und Scheideräume des Sehnerven als Transportwege benutzen**), so ist mit grosser Wahrscheinlichkeit der Tumor, der in der Orbita zur Entwicklung gekommen war, der secundäre.

Dass das Endotheliom in der Orbita gelegentlich auch Metastasen macht, dafür könnte die Publication von de Vincentiis als Beleg angeführt werden, wenn es als sichergestellt gelten dürfte, dass die Orbitaltumoren wirklich als primär zu betrachten waren. Indessen muss gerade die Doppelseitigkeit derselben hierüber Zweifel erwecken, wie man auch im Allgemeinen bei einer Combination von intracraniellen und Orbitaltumoren von gleichem Bau wegen der nach aussen gehenden Richtung des Lymphstromes eher geneigt sein wird, die Orbitalgeschwulst als secundär anzusehen. Der Verfasser ist selbst der Meinung, dass sich völlige Sicherheit darüber nicht gewinnen lässt, ich möchte aber, trotz der von ihm angegebenen Gründe, die secundäre Entstehung der Orbitalgeschwülste für wahrscheinlicher halten.

Ich glaube annehmen zu dürfen, dass das Endotheliom bei seiner Verbreitung in der Orbita mit Vorliebe den obern innern Abschnitt derselben befällt. Dies geht leider nicht sehr deutlich aus den Mittheilungen hervor, denn nur

*) Graefe-Sämisch l. c., p. 565.
**) v. Forster, Arch. f. Ophthalmologie Bd. XXIV, 2. p. 105.

Knapp erwähnt, dass der grössere Theil seines Tumors auf der nasalen Seite des Sehnerven lag und Alt sagt, dass die Geschwulst nach dem Durchbruch der Opticusscheide ihren Weg auf den R. int. zu genommen hätte. In den anderen Fällen aber scheint meine Annahme dadurch gestützt zu werden, dass der Tumor theils am oberen inneren Rande der Orbita fühlbar war (Dusaussay), theils die Beweglichkeit des Bulbus nach innen hemmte (Goldzieher, Neumann, Ewetzky), theils das Orbitaldach am oberen inneren Winkel verdünnt (de Vincentiis) oder perforirt hatte (Billroth) und endlich einen Exophthalmus wohl nach vorne unten und aussen, nie aber nach oben und innen hervorrief. Auch in dem von mir mitgetheilten Fall war die mit dem N. opticus nicht zusammenhängende Geschwulst an der Medianseite des Bulbus zur Entwicklung gekommen.

Auch das klinische Bild des Endothelioms bietet interessante Eigenthümlichkeiten. Die Geschwulst befällt beide Augenhöhlen, wie zu erwarten ist, gleich oft. Ihr doppelseitiges Auftreten in dem Falle von de Vincentiis dürfte eine grosse Seltenheit sein; ausserhalb der Orbita ist nur noch von Schott (l. c., ein doppelseitiges bohnengrosses Endotheliom am intracraniellen Theil der Sehnerven) beobachtet worden. Sie scheint sich gerne im jugendlichen Alter zu entwickeln und hat eine ausgesprochene Vorliebe für das männliche Geschlecht, denn in den elf Mittheilungen wurden ihre ersten Symptome 7mal vor dem 17. Jahre beobachtet, und nur 3mal (Knapp, Neumann, mein Fall) gehörte der Patient dem weiblichen Geschlechte an. Einen Grund, welcher letzteres erklären könnte, habe ich nicht gefunden. Das bei der Entstehung von Geschwülsten gern beschuldigte und viel bestrittene Trauma, dem ja der Mann mehr als das Weib ausgesetzt ist, scheint hier keine Rolle zu spielen, denn nur 2mal (Barabascheff, mein

Fall) kam es überhaupt zur Beobachtung, und das bei jedem Geschlecht einmal.

Das Endotheliom entwickelt sich sehr langsam. Die Zeit, welche von den ersten Symptomen bis zur operativen Entfernung, resp. dem Tode verlief, schwankt zwischen 3 (Knapp, Neumann, ich) und 13 Jahren (de Vincentiis).

Wie andere Tumoren der Augenhöhle ruft es einen Exophthalmus und eine Beweglichkeitshemmung des Bulbus hervor, deren Grad sich nach seiner Grösse und seinem Sitze richtet. Dass die Bewegung des Augapfels in dem Falle von Barabascheff und dem meinigen gar nicht gehemmt war, findet seine Erklärung in der Lage des nur kleinen Tumors ausserhalb des Muskeltrichters und im vorderen Abschnitt der Orbita; verwunderlich ist diese Thatsache vielleicht nur bei Dusaussay, weil die um den Sehnerv sitzende kastaniengrosse Geschwulst eine beträchtliche Protrusion nach vorn und unten bewirkt hatte. Das Endotheliom ruft Anfälle von Ciliarschmerzen oder Kopfweh meist erst einige Zeit nach dem Beginne des Exophthalmus hervor und verursacht eine ebenso oft mit diesem als später einsetzende, fast immer (9mal) zur Amaurose führende allmähliche Abnahme der Sehschärfe. In den Fällen von Knapp und Neumann, in welchen $S = {}^{10}/_{200}$ resp. fast normal war, würde vielleicht vollkommene Blindheit eingetreten sein, wenn der Bulbus nicht frühzeitig enucleirt worden wäre.

Die die Sehstörung bedingenden pathologischen Veränderungen bestehen im Anfange des Leidens in Papillitis (Knapp, Neumann, ich), im weiteren Verlaufe in Sehnervenatrophie (Billroth, Alt, Dusaussay, Reich, de Vincentiis, Ewetsky). Das Endotheliom ist wohl stets, wenn es rechtzeitig zur Behandlung kommt, auf operativem Wege zu entfernen, nur muss man auf die vollständige Ausrottung desselben die grösste Sorgfalt ver-

wenden, um Recidive zu verhüten. Diese wachsen im Gegensatz zu der primären Geschwulst ungemein schnell; bei Goldzieher hatte es nach einem Jahre zwar erst eine mässige Grösse erreicht, füllte aber in den Fällen von Barabascheff und Ewetsky schon nach drei Monaten die ganze Orbita aus.

Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Leber, spreche ich meinen verbindlichsten Dank aus für die vielfache freundliche Unterstützung, welche er mir beim Anfertigen dieser Arbeit hat angedeihen lassen.

Berlin, Druck von W. Büxenstein.